

DERMATOSIS NEUTROFÍLICAS

165 Pioderma gangrenoso en la infancia

J. M. Azaña, E. Escario, M. C. Martín de Hijas, L. Iñiguez de Onzoño

Complejo Hospitalario de Albacete.

Introducción: El pioderma gangrenoso constituye un trastorno ulcerativo necrotizante de etiología desconocida. En el 50% de los pacientes se asocia a una enfermedad sistémica.

Presentamos un caso en un lactante de 6 meses.

Caso clínico: Varón de 6 meses, nacido a término y sin antecedentes de interés, que días después de inmunización con vacuna triple vírica presenta lesiones inicialmente pustulosas, de crecimiento ulcerativo excéntrico en los puntos de inoculación. Con la sospecha inicial de infección estafilocócica había recibido tratamiento antibiótico oral sin respuesta. A la exploración el paciente se encontraba afebril, con buen estado general; en superficie externa de ambos muslos presentaba dos placas pustulosas de centro necrótico y unos 4 cm de diámetro. Además se observaban lesiones de menor tamaño en relación con pequeños traumatismos

Las exploraciones complementarias realizadas ofrecieron los siguientes resultados: hemograma, con leucocitosis (30.970/mcl, fórmula normal), trombocitosis (777.000/mcl) y 11,7 mg/dl de hemoglobina; la bioquímica sérica, sedimento y bioquímica de orina, proteinograma y estudio de médula ósea fueron normales. Se realizaron estudios de inmunidad humoral y celular, fagocitosis y quimiotaxis leucocitaria, sin evidenciar alteraciones.

En el estudio histopatológico de la lesión se observaba un infiltrado denso de neutrófilos, en dermis, difuso con formación de microabscesos.

Con la sospecha clínica de pioderma gangrenoso y los hallazgos histopatológicos compatibles se instauró tratamiento esteroideo oral (deflazacort, 1 mg/kg/día), en pauta descendente junto con fomentos antisépticos, con buena respuesta. A los 6 meses el paciente se encuentra asintomático, sin tratamiento, con secuelas cicatrizales atroficas.

Comentario: El pioderma gangrenoso es una enfermedad poco frecuente en la infancia (3-4% de los casos descritos). De etiopatogenia desconocida, las hipótesis de mayor vigencia consideran el pioderma gangrenoso el resultado de una alteración inmunológica, lo que podría sugerir una posible relación entre la respuesta inmune desencadenada por la vacunación y el desarrollo del pioderma en nuestro paciente y en otros infantiles descritos en la literatura. Destacar la tendencia de estos casos de presentación infantil a evolucionar de manera satisfactoria.

166 Pioderma gangrenoso con afectación hepatoesplénica y articular

D. Sitjas, E. Llistosella, A. Castro, G. Peñarroja, A. Codina Barreras

Servicios de Dermatología, Medicina Interna y Cirugía General. Hospital Josep Trueta. Girona.

Introducción: La afectación extracutánea de la enfermedad neutrofílica es infrecuente y poco reconocida, confundiéndose

con procesos infecciosos. Presentamos un paciente con pioderma gangrenoso recurrente que desarrolló abscesos estériles localizados en hígado, bazo y articulaciones torácicas anteriores.

Descripción del caso: Varón de 63 años de edad diagnosticado de espondilitis anquilosante que ha presentado en los últimos 11 años múltiples episodios de pioderma gangrenoso en extremidades y abdomen, resueltos algunos de ellos con grandes cicatrices de hasta 10 cm. En octubre de 1998, con motivo de dos nuevas lesiones de pioderma gangrenoso, inicia tratamiento con ciclosporina oral, con buena respuesta clínica. Al disminuir la dosis aparece otra lesión (marzo 1999), restaurándose el tratamiento. El paciente relata episodios febriles vespertinos, no diarios, astenia, anorexia y en la analítica destaca sólo GGT de 83 U/l. En uno de los ingresos (5/1999) se detectan múltiples lesiones ocupantes de espacio hepáticas y esplénicas, interpretándose como abscesos sépticos en un paciente inmunodeprimido por la terapia con ciclosporina. A pesar de los cultivos repetidamente negativos tanto en sangre como en las punciones hepáticas y esplénicas, se instaura antibioterapia de amplio espectro, con mejorías sólo transitorias. Durante los siguientes 10 meses continúa presentando picos febriles y un deterioro progresivo del estado general. Los reactantes de fase aguda se mantenían muy elevados (VSG > 130 mm/h, PCR de 25 mg/dl). Desarrolla, asimismo, artritis purulenta esternoclavicular y condroesternal, pústulas en cuero cabelludo y paroniquias, con cultivos negativos. En febrero del 2000 se decide intervenir quirúrgicamente al observarse abscesos únicamente a nivel de bazo. La esplenectomía es seguida de un período postoperatorio tormentoso con siete intervenciones quirúrgicas en 15 días. Finalmente se acepta el diagnóstico de enfermedad neutrofílica sistémica y se instaura prednisona 30 mg y sulfona 100 mg/día con evolución muy favorable. Después de 1 año el paciente sigue sólo el tratamiento con sulfona, estando asintomático.

Comentario: Las manifestaciones extracutáneas en el pioderma gangrenoso son excepcionales y sólo han empezado a notificarse en los últimos años, acuñándose el término de enfermedad neutrofílica sistémica. Esta afectación multiorgánica, con gran riesgo vital, representa el espectro más grave de las dermatosis neutrofílicas, siendo el principal problema su reconocimiento y retraso en la instauración del tratamiento correcto.

167 Síndrome de Sweet asociado a embarazo

M. P. Gil, M. C. Fernández, J. J. Domínguez, J. Barrios, M. A. López, M. García Viera

Hospital General de la Palma. La Palma (Tenerife).

Introducción: Tan sólo un 2% de los casos de síndrome de Sweet se asocian a embarazo.

Caso clínico: Mujer de 36 años, gestante de 14 semanas gestacionales, que consulta por lesiones cutáneas discretamente dolorosas en antebrazo derecho de 1 semana de evolución, que ella relacionaba con el traumatismo con un rosal. No tenía fiebre ni otros síntomas acompañantes.

A la exploración física cutánea se pudieron observar dos placas eritematovioláceas con pseudovesiculación en superficie en ante-

brazo derecho. Unos días después aparecieron nódulos eritematosos en cara anterior de piernas, una lesión en cuello y otra en el otro antebrazo; las primeras lesiones crecieron de forma centrífuga hasta alcanzar un tamaño de 12 centímetros, siempre presentando un borde periférico activo. La exploración física general fue normal.

Se realizó una biopsia cutánea que mostró un infiltrado de neutrófilos en toda la dermis, con intenso edema en dermis papilar. Los cultivos de la biopsia de piel para bacterias, micobacterias y hongos fueron negativos. En la analítica básica se pudo objetivar una leucocitosis con neutrofilia.

Con el diagnóstico de síndrome de Sweet se inició tratamiento con prednisona 30 mg/día, experimentando una gran mejoría a la semana de tratamiento. Éste se mantuvo durante mes y medio. El niño nació en perfecto estado de salud.

Comentario: Se revisan los casos de síndrome de Sweet asociados a embarazo publicados en la literatura.

168 SÍNDROME DE SWEET. A PROPÓSITO DE 65 CASOS

O. Boudgmène-Stambouli, A. Belbachir

Centro Hospitalo-Universitario. Tlemcén (Argelia).

Introducción: El síndrome de Sweet (SS) o dermatosis aguda neutrofilica febril es la más frecuente de las dermatosis neutrofilicas. Su espectro anatomoclínico se ha ampliado recientemente debido a la descripción de nuevas variantes.

Material y métodos: Entre 1981-1999 registramos 65 observaciones de SS en nuestro Servicio, el único de la provincia de Tlemcén (oeste de Argelia) con una población de un millón de habitantes.

La prevalencia fue de 3,4 casos/año. La proporción mujer/hombre fue 7/1. La edad media: 47,3 años (22-78 años)

Resultados: Junto al mayoritario cuadro clásico encontramos algunos casos peculiares: dermatosis crónica forunculoides, hidradenitis ecrina neutrofilica (HEN), coexistencia con *Pyoderma gangrenosum*, etc. Las patologías asociadas más significativas fueron tuberculosis y leucemia linfática crónica. Todos los pacientes mejoraron con colchicina (1-1,5 mg/día).

Conclusiones: El SS no es raro y a menudo se observa solapado con otros cuadros de dermatosis neutrofilicas. Nuestra experiencia de 19 años nos indica que su frecuencia está subestimada, ya que esta dermatosis es poco o mal conocida por muchos médicos. Subrayamos su frecuente asociación con la tuberculosis. Debe de mantenerse el lugar de la colchicina en el arsenal terapéutico debido a su eficacia, su bajo coste y su sencillez de manejo.

169 DOS CASOS DE DERMATOSIS NEUTROFÍLICA ASOCIADA A ENFERMEDAD HEMATOLÓGICA GRAVE

M. A. Gallego, J. Alonso, A. Aguilar, E. Granados, G. Pérez, F. Burgos, L. Martín

Hospital Severo Ochoa. Leganés (Madrid).

Introducción: Presentamos dos casos de dermatosis neutrofilica asociada a leucemias agudas mieloides que comenzaron en las localizaciones de venopunción (antebrazos y muñecas) que fueron rápidamente agresivas, sin destrucción profunda y constituyeron un signo de mal pronóstico, ya que los pacientes fallecieron en pocas semanas.

Caso 1: Varón de 74 años de edad, que ingresa en el Servicio de Hematología en agosto de 1993 por un cuadro de dolor torácico, detectándose en sangre periférica blastos. Tras la analítica correspondiente y el estudio de médula ósea es diagnosticado de leucosis aguda, no linfoblástica con morfología M1. Reingresa en diciembre de 1993 por un cuadro de lesiones eritematopurpúricas, redondeadas, edematosas en antebrazo izquierdo. Las

lesiones habían aparecido en los sitios de venopunción realizada 10 días antes. Las lesiones fueron transformándose en una placa única que afectaba a todo el antebrazo izquierdo, con una intensa coloración purpúrica, edema, infiltración y formación de pseudoampollas, con posterior despegamiento epidérmico y gran exudación. Posteriormente aparecieron lesiones diseminadas eritematopurpúricas, redondeadas y edematosas.

El cuadro inicial asoció fiebre de 39°, por lo que se instauró amplio tratamiento antibiótico que fue progresivamente incluyendo: vancomicina, imipenem, amicacina, penicilina G, itracanazol, ceftazidima y metronidazol. El cuadro histológico mostró una dermis media y superficial, masivamente infiltrada por leucocitos polimorfonucleares, con áreas de necrosis y de hemorragia e intenso edema. La epidermis mostraba un amplio despegamiento. El cuadro remitió lentamente.

El paciente reingresó 15 días después del alta por un cuadro de descompensación de su diabetes, apareciendo en antebrazo derecho unas lesiones idénticas a las anteriormente descritas y con una histología similar, falleciendo 19 días después por una insuficiencia respiratoria y renal agudas secundarias a una neumonía.

Analítica: hemograma: leucocitos, 8.660 (20% blastos, neutrófilos, 40%); plaquetas, 23.000; Hb, 9,4. T. protrombina, 84%; TTPA, 32". Bioquímica: glucosa, 226; albúmina, 1,9; bilirrubina, 1,2; ALT, 50; LDH, 415; GGT, 104; resto normales (segundo ingreso). Microbiología: exudado de lesión cutánea: estéril. Hemocultivo: estafilococo coagulasa +1/4. Estudio de médula ósea: infiltración por células blásticas del 37%, con morfología M1.

Caso 2: Mujer de 60 años de edad, diagnosticada de leucemia aguda mieloide en diciembre de 1998. Había sido tratada con quimioterapia, consiguiéndose remisión completa en mayo de 2000. En octubre de 2000 presenta una recaída con importante pancitopenia, decidiéndose medidas de soporte. Fue ingresada a mediados de diciembre por síndrome febril sin foco aparente. Comenzó días después con unas lesiones eritematopurpúricas, redondeadas, edematosas, aisladas, en los sitios de venopunción en antebrazos. Las lesiones tendían a confluir, aumentando el componente purpúrico y apareciendo pseudoampollas, que se convirtieron en una superficie erosiva, infiltrada, edematosa y purpúrica, afectando a la totalidad de ambos antebrazos. El estudio histológico mostró un denso infiltrado en dermis superficial constituido por leucocitos polimorfonucleares, con leucocitoclasia y sin vasculitis. Áreas de edema y hemorragia en dermis superficial y en epidermis áreas de vesiculación con infiltración por dichos leucocitos.

La paciente fue tratada con prednisona 40 mg/12 h sin clara mejoría de las lesiones, falleciendo 23 días después del comienzo de las lesiones cutáneas como consecuencia del deterioro hematológico.

Analítica: hemograma, Hb 10,5; hematíes, 3.320.000; Hcto, 30%; leucocitos, 1.270; plaquetas, 14.000. Bioquímica: glucosa, 172; creatinina, 1,25; proteínas totales, 5; bilirrubina, 1,53; AST, 42; ALT, 103; GGT, 91. Orina: proteínas, 25; leucocitos, 25; urobilinogeno, 4; bilirrubina, 1; hematíes, 10. Hemocultivo: estafilococo coagulasa negativo en 1.

Comentarios: Las dermatosis neutrofilicas se refieren a una forma de reacción cutánea caracterizada por un infiltrado dérmico neutrofilico intenso que incluye diversos cuadros: pioderma gangrenoso, sweet, eritema elevatum diutinum, etc. El aspecto clínico de las lesiones en los dos pacientes hablan del espectro continuo que pueden constituir entidades como el pioderma gangrenoso superficial y el síndrome de Sweet atípico. La asociación a enfermedad mieloproliferativa es frecuente, destacando que la forma ampollosa del pioderma gangrenoso es la más común asociada a leucemia y que aproximadamente el 25 de los pacientes muere en los 12 meses siguientes a la aparición de las lesiones cutáneas.

Bibliografía

Hensy CD, Caughman SW. Neutrophilic dermatosis associated with hematologic disorders. Clin Dermatol 2000;18(3):355-67.

170 DERMATITIS NEUTROFÍLICA REUMATOIDE SIN ARTRITIS

J. Rex, I. Bielsa, J. M. Carrascosa, M. Ribera, C. Paradelo, C. Ferrándiz

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Barcelona.

Introducción: La dermatitis neutrofílica reumatoide (DNR) es una dermatosis infrecuente que se asocia a la artritis reumatoide (AR).

Caso clínico: Mujer de 70 años sin antecedentes patológicos de interés. Consultó por unas lesiones cutáneas de curso recurrente, asintomáticas, en la cara palmar y en el dorso de las manos, de 4 años de evolución. Durante este período, refería episodios de exacerbación en los que las lesiones eran más evidentes y sintomáticas. Además, la paciente relataba dolor en las articulaciones de las manos de larga evolución, cuyo curso no era parejo al de la clínica cutánea. La exploración física reveló la presencia de múltiples papulonódulos de 5 a 10 mm de diámetro, eritematovioláceos, infiltrados al tacto, distribuidos de forma bilateral en el dorso y la cara palmar de los dedos de las manos. En los análisis generales no se observaron alteraciones significativas excepto una velocidad de sedimentación de 44 mm/h y el factor reumatoide fue de 15 UI/ml (N < 15). La determinación de inmunocomplejos circulantes en el suero fue negativa. Desde el punto de vista microscópico se pudo comprobar la presencia de un infiltrado inflamatorio denso que afectaba de forma difusa a toda la dermis. Este infiltrado estaba formado por neutrófilos que alcanzaban incluso el tejido celular subcutáneo. Pese a la densidad del infiltrado, éste no invadía las glándulas sudoríparas y no había vasculitis. La paciente fue valorada por el Servicio de Reumatología de nuestro hospital, que atribuyó el cuadro articular a artrosis.

Discusión: Desde la descripción original de Ackerman en 1978, son muy pocos los casos de DNR publicados en los pacientes afectados de AR. En la clínica, la DNR se manifiesta en forma de nódulos y placas eritematoanaranjadas asintomáticas, a veces ulcerados, que se distribuyen de forma simétrica en el dorso de las manos y la superficie de extensión de los brazos. El proceso sigue un curso recurrente con brotes sucesivos que, en ocasiones, coinciden con un agravamiento de la enfermedad subyacente. El estudio microscópico se caracteriza por un infiltrado neutrofílico que afecta a toda la dermis.

En los pocos casos de DNR hasta ahora descritos, la clínica cutánea se acompaña de una AR seropositiva grave desde el punto de vista articular. Muy recientemente se ha publicado el primer caso de DNR en una paciente con una AR seronegativa. Los autores concluyen que la negatividad de las pruebas serológicas no excluye el diagnóstico de DNR asociada a AR.

Conclusiones: En definitiva, describimos una paciente que desarrolla una erupción cutánea con las características clínicas y microscópicas de la DNR en la que no ha sido posible, hasta el momento presente, demostrar la existencia de una AR asociada. Cabe plantearse si esta entidad puede desarrollarse aún en ausencia de una AR.

Bibliografía

- Mashek HE, Pham CT, Helm, TN, Klaus M. Rheumatoid neutrophilic dermatitis. Arch Dermatol 1997;133:757-60.
 Gay-Crosier F, Dayer JM, Chavaz P, Hauser C. Rheumatoid neutrophilic dermatitis/Sweet's syndrome in a patient with seronegative rheumatoid arthritis. Dermatology 2000;201:185-7.

171 VASCULITIS PUSTULOSA DE LAS MANOS

J. Martínez-Escribano, J. Frías, P. Sánchez-Pedreño, E. Martínez-Barba, L. Polo, J. Marante

Hospital Universitario Vigen de la Arrixaca. El Palmar (Murcia).

Introducción: Se ha discutido sobre si la vasculitis pustular de las manos es una entidad clínica independiente o si

sencillamente se trata de una variante del síndrome de Sweet. El cuadro clínico es típico y consiste en una erupción simétrica, muy inflamatoria, que suele afectar dorso de manos y pies.

Caso clínico: Presentamos un varón de 56 años con antecedentes de gonartrosis en tratamiento con piroxicam desde hacía 6 meses que consultó por aparición de pápulas y placas confluentes, eritematovioláceas, con aspecto exudativo y purulento, en dorso de mano y primer dedo izquierdos. Las lesiones eran dolorosas y tenían una semana de evolución. Unos días antes el paciente había acudido a urgencias, donde se diagnosticó de celulitis y se le instauró tratamiento antibiótico sistémico, pese a lo cual las lesiones siguieron progresando. El paciente estaba afebril y con buen estado general. No se demostró neutrofilia.

La biopsia cutánea demostró un infiltrado inflamatorio de polimorfonucleares neutrófilos a nivel de toda la dermis, de distribución difusa y en ocasiones perivascular, con necrosis fibrinoide de la pared de los vasos, cariorrexis e intensa extravasación hemática.

Las lesiones mejoraron rápidamente tras iniciar tratamiento con prednisona oral (30 mg/día), resolviéndose por completo, sin cicatriz, en menos de 7 días.

Comentario: La vasculitis pustular de las manos fue revisada por Strutton, refiriéndose a una erupción cutánea peculiar limitada al dorso de las manos y dedos que clínicamente asemeja el síndrome de Sweet localizado, pero cuyo estudio histopatológico muestra cambios importantes de vasculitis leucocitoclástica. Nosotros pensamos que se puede tratar de una variante dentro del espectro histológico del síndrome de Sweet.

Bibliografía

- Strutton G, Weedon D, Robertson I. Pustular vasculitis of the hands. J Am Acad Dermatol 1995;32:192-8.

172 SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS

J. G. Álvarez-Fernández, E. Gómez, M. Rodríguez, F. J. Vicente, F. Pinedo*, J. L. López-Esteban

Unidades de Dermatología y *Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid.

El síndrome de Churg-Strauss es una rara entidad clinicopatológica caracterizada por una vasculitis sistémica asociada a eosinofilia periférica con asma y/o rinitis alérgica. En 1990 el Colegio Americano de Reumatología propone seis criterios diagnósticos, de los que la entidad debe cumplir al menos cuatro: asma, eosinofilia superior a 10%, historia de sinusitis (o alteración radiológica de senos), infiltrados pulmonares, vasculitis demostrada histológicamente y neuropatía (mononeuritis múltiple).

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 54 años, con AP de asma corticodependiente, hipoacusia neurosensorial idiopática, otitis serosa y sinusitis crónica en estudio, que es ingresada en nuestro hospital por un cuadro abigarrado de fiebre, dolor en extremidad inferior izquierda y lesiones vesicohemorrágicas en dorso de manos. La clínica coincidió con la retirada de la corticoterapia y la introducción de fármacos antileucotrienos (montelukast). Durante el ingreso se demostró eosinofilia, alteración pulmonar y mononeuritis.

Discusión: Ya son varios los casos de SCS que debutan de forma similar: tras el intento de retirada del corticoide en una paciente con asma corticodependiente de larga evolución, asociando fármacos tipo antileucotrieno, se produce un agravamiento del cuadro asmático y aparición de clínica multiorgánica, que apunta hacia un diagnóstico de vasculitis sistémica. La aparición de lesiones cutáneas nodulares o de tipo hemorrágico en un paciente con asma corticodependiente nos debe hacer sospechar de una vasculitis sistémica tipo Churg-Strauss.

173 VASCULITIS COLAGÉNICA CUTÁNEA CON TELANGIECTASIA SIMÉTRICA PROGRESIVA

S. Martínez García, A. Vera Casaño, A. Sanz Trelles*,
J. Romero Gómez, A. Ojeda Martos, A. Crespo Erchiga,
F. Sánchez Fajardo, V. Crespo Erchiga

Servicio de Dermatología y *Anatomía Patológica.
Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.

Introducción: Presentamos un caso de telangiectasias cutáneas en miembros superiores e inferiores, en el que los vasos afectados presentaban un peculiar engrosamiento colagénico de sus paredes. Solamente hay un caso publicado en la bibliografía superponible al que presentamos. Fue descrito por Salama y Rosenthal en el *Journal of Cutaneous Pathology*, y lo denominaron «Cutaneous collagenous vasculopathy with generalized telangiectasia».

Caso clínico: Mujer de 56 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que consultaba por un cuadro de 25 años de evolución, consistente en lesiones telangiectásicas simétricas en la zona distal de las extremidades inferiores y en los antebrazos que evolucionaron de forma ascendente. No se evidenció

afectación ungueal ni de mucosas y no presentaba sintomatología sistémica acompañante.

El estudio histológico mostró vasos telangiectásicos en dermis papilar con engrosamiento de las paredes a expensas de un material hialino, PAS+, que con la técnica del tricómico de Masson se identificó como colágeno. Se apreciaba además un discreto infiltrado perivascular de células mononucleadas sin daño de la pared vascular.

Conclusiones: Aunque sólo hay un caso publicado de esta entidad, entendemos que es muy probable que otros casos de telangiectasias presenten las mismas alteraciones vasculares, pero que éstas no hayan sido adecuadamente valoradas, o bien por el hecho de que la mayoría de este tipo de patología no se biopsia.

En cuanto a la patogenia, Salama y Rosenthal proponen un defecto genético con formación anormal de colágeno en la microvasculatura cutánea. Nosotros sugerimos como otra posibilidad que se trate de una vasculopatía reactiva al infiltrado inflamatorio.

Bibliografía

Salama S, Rosenthal D. Cutaneous collagenous vasculopathy with generalized telangiectasia: an immunohistochemical and ultrastructural study. *J Cutan Pathol* 2000;27:40-8.